

2. GISTの診断

2-4. GISTの病理学的特徴

POINT

GISTはそのほとんどがKIT陽性を示し、消化管全体の間葉系腫瘍の約80%を占める。GISTは、胃・小腸に発生することが多い。大腸や食道からの発生のほか、稀に腸間膜や大網から発生したと思われる例もある。

GISTの多くは紡錘状形態を示した細胞からなるが、上皮様形態を示した細胞を含む場合もある。上皮様形態を示した細胞のみからなるものもあり、他の腫瘍と間違えないように注意を要することがある。どの程度の形態を上皮様とするかは病理医によっても異なるため、その頻度は必ずしも一定しない。GISTは通常ややエオジンに好染性を示す細胞質をもつ。組織固定などの際のartifactに基づくと考えられているが、ときに核の近傍・周囲に空胞状変化を示すものがある。また、ときに核の柵状配列 (palisading) やリンパ球浸潤を伴い、神経鞘腫と類似した形態を示すことがあり注意を要する。出血や間質の小嚢胞状変性像もしばしば認められる。

一部繰り返しになるが、GISTの免疫組織化学的特徴を整理すると、GISTのほぼ100%がKIT陽性を示し、約70%がCD34陽性、約20%が-SMA陽性(多くの場合、部分的かつ弱く発現)を示すが、デスミンやS-100蛋白は基本的に陰性である。-SMAが陽性であってもKITやCD34が陽性であればGISTであり、S-100蛋白やデスミンが染色されているようにみえる部分があってもKITやCD34が陽性であればGISTである。このように診断すると、消化管全体の間葉系腫瘍のうちGISTが約80%を占めるが、食道では約90%が平滑筋腫瘍である。前述のごとく、以前には消化管にしか存在しない特殊な平滑筋腫瘍として上皮様形態を特徴とした平滑筋芽腫

(leiomyoblastoma)という分類があったが、現在ではすべてGISTに分類される。平滑筋腫瘍のほとんどは良性の平滑筋腫で、本当の平滑筋肉腫は消化管全体を通してきわめて稀である。

GISTの発生部位としては、胃が60～70%、小腸が20～30%で、他の部位には少ない。上述のごとく、GISTの多くは紡錘状形態を示した腫瘍であるが、上皮様形態を示すタイプもあり、GISTの可能性を常に念頭に置かなければときに診断を誤ることがある。悪性のGISTに対する分子標的治療が行われつつある現在では、特に腹膜播種や肝転移病変として提出されたGIST組織の診断を誤ってはならない。

GISTは基本的に消化管壁内に発生するが、稀に腸間膜や大網から発生したと思われる例がある。実際にはこれらの多くは腸管壁と一部で連絡しているが、本当に腸管壁との連絡がないものもあるようである。しかし、この事実が直ちにGISTのICCs由来説を否定するものではない。腸間膜や大網に迷入したICCsへ分化しうる前駆細胞からGISTが発生する可能性は十分考えられる。また、腸間膜などにはICCsと同様にKITを発現している細胞の存在も指摘されており、この細胞の本態についても今後明らかにされねばならない。